

**KLINISCHE, ANGIOKARDIOGRAPHISCHE
UND FUNKTIONELLE ERGEBNISSE BEI
NEUGEBORENEN UND JUNGEN SÄUGLINGEN
MIT HOCHGRADIGER VALVULÄRER
AORTENSTENOSE**

Marino Comazzi Junior

1979

Digitized by the Internet Archive
in 2026

DISSERTATIONS- UND FOTODRUCK FRANK oHG
8 München 2, Gabelsbergerstraße 15, Tel. 2 8 0 9 0 9 0

Aus der Klinik für Herz- und Kreislauferkrankungen
im Kindesalter am Deutschen Herzzentrum München

Direktor: Professor Dr. med. K. Bühlmeyer

KLINISCHE, ANGIOKARDIOGRAPHISCHE UND FUNKTIONELLE
ERGEBNISSE BEI NEUGEBORENEN UND JUNGEN SÄUGLINGEN
MIT HOCHGRADIGER VALVULÄRER AORTENSTENOSE

Inaugural - Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians - Universität zu München

vorgelegt von

Marino Comazzi Junior

Apucarana - Brasilien

1979

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität München

Berichterstatter: Priv.-Doz. Dr. med. Rolf Mocellin

Mitberichterstatter: Prof. Dr. med. Klaus Betke

Dekan: Prof. Dr. med. Wolfgang Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 17.7.1979



INHALTSVERZEICHNIS

I.	EINLEITUNG	1
II.	EIGENE UNTERSUCHUNGEN	4
1.	Patientengut und Methodik	4
1.1.	Patientengut	4
1.2.	Herzkatheteruntersuchung einschließlich Angiokardiographie	7
1.3.	Angiographische Volumenbestimmung	8
1.4.	Kontraktilitätsmessungen während der Auswurfphase	12
2.	Ergebnisse	15
2.1.	Klinische Befunde	15
2.2.	Ergebnisse der Herzkatheteruntersuchung und der Angiokardiographie einschließlich angiokardiographischer Volumenbestimmungen	17
2.3.	Die Kontraktilität während der Auswurfphase	32
2.4.	Die Auswirkung verschiedener ungünstiger Faktoren auf die Mortalität bei hochgradiger valvulärer Aortenstenose	34
III.	DISKUSSION DER ERGEBNISSE	38
IV.	ZUSAMMENFASSUNG	49
V.	RESUMO	52
VI.	LITERATURVERZEICHNIS	55
VII.	LEBENS LAUF	60

I. EINLEITUNG

Die valvuläre Aortenstenose kommt mit einer Häufigkeit von 3 - 6 % aller angeborenen Herzfehler vor (14, 21). Pathologisch-anatomisch handelt es sich um eine verdickte, meist bikuspidale Aortenklappe mit exzentrisch gelegener Öffnung, deren Kommissuren mehr oder weniger stark miteinander verwachsen sind. Der Anfangsteil der Aorta ist als Folge der poststenotisch bestehenden Strömungsveränderungen erweitert. Ist die Einengung der Klappenöffnung höhergradig, so führt der dadurch hervorgerufene Widerstand zu einer systolischen Druckerhöhung im linken Ventrikel, was eine erhöhte Strömungsgeschwindigkeit im Bereich der Stenose und damit die Aufrechterhaltung eines ausreichenden Minutenvolumens im großen Kreislauf ermöglicht. Dies ist in Ruhe erst dann der Fall, wenn die Klappenöffnung auf weniger als 25 % bzw. unter $0,5 - 0,7 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ Körperoberfläche eingeengt ist (5, 8). Bei Belastung kann die Kompensation zusätzlich durch vermehrte Steigerung der Herzfrequenz und der Sauerstoffausschöpfung im Kapillarblut erfolgen.

In den meisten Fällen bestehen zunächst keine Beschwerden, sondern es wird zufällig bei einer aus anderen Gründen durchgeführten Untersuchung ein systolisches Geräusch entdeckt, das auf die Spur des Herzfehlers führt. Die weitere Untersuchung ergibt bei diesen Kindern, deren Alter meist etwa

5 bis 10 Jahre beträgt, neben einem hebenden Herzspitzenstoß und einem Schwirren im Jugulum bei der Auskultation einen "ejection click", der als Aortenöffnungston aufzufassen ist und kurz nach dem 1. Herzton erfolgt. Das systolische Geräusch selbst ist "spindelförmig", wird in die Carotiden fortgeleitet und ist am lautesten über dem 2. Intercostalraum rechts zu hören. Das EKG zeigt in ausgeprägten Fällen Zeichen der Linkshypertrophie, und im Röntgenbild ist in solchen Fällen eine Verlängerung des schrägen Herzdurchmessers mit Verlagerung der Herzspitze nach außen/unten und einer rechts cranial randbildenden Aorta zu sehen.

Eine Operation erfolgt dann, wenn der Druckgradient an der Klappe 50 - 60 mm Hg übersteigt, weil sonst die Gefahr einer dauernden Schädigung des linken Ventrikels besteht. Operiert wird auch dann, wenn bei geringerem Druckgradienten Zeichen der Linkshypertrophie im EKG und subjektive Beschwerden vorhanden sind. Die Operation besteht in einer Kommissurotomie unter direkter Sicht von der Aorta aus und wird in extrakorporaler Zirkulation (Herz-Lungen-Maschine) durchgeführt. Man ist mit der Indikationsstellung zur Kommissurotomie zurückhaltender geworden, seit man weiß, daß sie keine endgültige Korrektur darstellt, sondern eine Palliativmaßnahme. Abgesehen von einer postoperativ bestehenden Aorteninsuffizienz, die nicht selten zu einer starken Volumenbelastung des linken Ventrikels führt, kann man davon ausgehen, daß sich in der Regel nach etwa 20 Jahren die Notwendigkeit zu einer zweiten Operation ergibt, bei der dann eine künstliche Klappe einge-

setzt werden muß.

Im allgemeinen bestehen bei der Aortenklappenstenose jenseits des Säuglingsalters zunächst keine auffälligen Beschwerden, außer vereinzelt vorkommenden Symptomen in Form von Belastungs-dyspnoe und Herzschmerzen. Bei einer kleinen Gruppe von Patienten mit hochgradiger Stenose kommt es dagegen schon im Neugeborenen- bzw. Säuglingsalter zu einer schweren Herzinsuffizienz, die sich mit konservativen Mitteln oft nicht nachhaltig beeinflussen läßt. Auch ein operatives Vorgehen ist in diesen Fällen mit einem hohen Risiko verbunden (1, 4, 6, 16, 18). Die bei der Herzkatheteruntersuchung erhobenen Befunde einschließlich der Angiokardiographie und der darauf beruhenden Beurteilung der Kontraktilität des linken Ventrikels zeigen in dieser Gruppe eine derartige Spannweite hinsichtlich der pathologisch-anatomischen Situation als auch der Hämodynamik, daß es nahe lag, die entsprechenden Patienten aus einem größeren Krankengut einmal zusammenzustellen und zu überprüfen, ob sich bestimmte Faktoren isolieren lassen, die für die Prognose von Bedeutung sind.

II. EIGENE UNTERSUCHUNGEN

1. PATIENTENGUT UND METHODIK

1.1. PATIENTENGUT

Von den 27 Patienten, 20 Jungen und 7 Mädchen, waren 12 bei der Aufnahme bis zu 8 Tage alt, die anderen nicht älter als 2 Monate. Die Aufnahme erfolgte wegen zunehmender Herzinsuffizienz mit Trinkschwäche, Dyspnoe und Tachypnoe, Herz- und Lebervergrößerung. Bei 3 Kindern war schon auswärts eine Intubation und maschinelle Beatmung notwendig gewesen, bei 4 weiteren Patienten wurden diese Maßnahmen bald nach der hiesigen Aufnahme erforderlich. Bei 4 Kindern (Pat. 23, 24, 25, 27) war die endgültige Diagnose schon durch eine auswärtige Herzkatheteruntersuchung gesichert worden.

In allen Fällen wurde zunächst eine Digitalisierung mit Betamethyldigoxin (Lanitop^R) eingeleitet bzw. fortgeführt, jedoch nur bei 8 Kindern bis zum Erreichen der vollen Sättigungsdosis. Die Diurese wurde durch Furosemid (Lasix^R) angeregt. Darüber hinaus waren häufig ein Azidoseausgleich sowie die Gabe von Katecholaminen als positiv-inotrope Substanzen erforderlich. Meist war es durch diese Maßnahmen möglich, eine gewisse Rekompensation zu erreichen und einen günstigeren Termin für die Herzsondierung abzuwarten, die in diesen Fällen bis zu 7 Tagen nach der stationären Aufnahme erfolgte. Bei einigen Patienten, bei denen trotz dieser

Bemühungen keine Stabilisierung des Allgemeinzustandes erzielt werden konnte, wurde die Herzsondierung noch am Aufnahmetag als Notfallmaßnahme durchgeführt. Tabelle 1 enthält Angaben über das Alter der einzelnen Patienten bei der Herzkatheteruntersuchung.

Dreiundzwanzig Patienten wurden operiert, und zwar in einem Alter von 2 Tagen bis zu 6 Monaten. Sie wogen zu diesem Zeitpunkt 2100 bis 4770 g. Die Operation erfolgte in Hypothermie zwischen 20° und 29° rectal. Bei 3 Patienten wurde ohne Anwendung der Herz-Lungen-Maschine im hypothermen Kreislaufstillstand (2 1/2 bis 30 Minuten) operiert, bei den übrigen wurde mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine abgekühlt und wieder erwärmt. Die Bypass-Dauer lag dabei zwischen 17 und 75 Minuten, erreichte aber in einem Fall, bei dem es intraoperativ zur Verlegung einer Koronararterie durch einen Thrombus kam, 153 Minuten. Die Dauer des Kreislaufstillstands schwankte zwischen 3 und 57 Minuten. Eine relativ lange Dauer der extrakorporalen Zirkulation und des Kreislaufstillstands ist bei 3 Patienten darauf zurückzuführen, daß während des Kreislaufstillstandes auch eine assoziierte Aortenisthmusstenose reseziert wurde. Mit Ausnahme von 3 Fällen mit trikuspidaler Aortenklappe fand sich intraoperativ eine bikuspidale Aortenklappe. In 9 Fällen wurde zusätzlich ein persistierender Ductus arteriosus verschlossen. Bei 7 von 8 volldigitalisierten Kindern trat zu Beginn der Operation Kammerflimmern auf. Bei 4 weiteren Kindern, die nicht mit Digitalis aufgesättigt waren, traten ernsthafte Rhythmusprobleme während der Auf-

TABELLE 1: Hochgradige Aortenklappenstenose bei 27 Neugeborenen und jungen Säuglingen. Verschiedene Altersangaben und zusätzliche kardiale Anomalien sowie Shuntverhältnisse (RLS = Rechts-Links-Shunt auf Ductusebene; BDS = bidirektionaler Shunt auf Ductusebene; LRS = Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene; MSIN = Myokardsinusoid; EFE = Endokardfibroelastose; PAPVC = partielle Lungenvenenfehlmündung; CoA = Aortenisthmusstenose; LA = linker Vorhof; HK = Herzkatheteruntersuchung; T = Tag(e); Mo = Monat(e)).

Pat.	Alter bei HK	LRS (%)	RLS oder BDS	EFE (MSIN)	Zusätzliche kardiale Anomalien	Alter bei Operation	Todes- alter
1	1 T					70 T	
2	42 T					42 T	
3	49 T					68 T	
4	35 T					36 T	
5	36 T				PAPVC		54 T
6	37 T					40 T	
7	4 T	56		+(+)	LA-Ektasie	4 T	6 T
8	1 T		+	+(+)		3 T	3 T
9	8 T					8 T	
10	5 T	40		+(+)		5 T	
11	11 T	20	+			11 T	
12	12 T	30	+	+(+)		14 T	23 T
13	4 T	25	+			4 T	
14	32 T					33 T	
15	29 T			+(+)		34 T	7 Mo
16	8 T	44	+	+(+)		11 T	
17	6 T	42	+		CoA; hypertr. Kardiomyop.	7 T	37 Mo
18	1 T	48	+	+		2 T	5 T
19	14 T	53				15 T	
20	3 T	32	+	+(+)			3 T
21	14 T		+		CoA; hypertr. Kardiomyop.	15 T	
22	3 T	58	+	+(+)			17 T
23	12 T		+		LA-Ektasie	14 T	
24	55 T					6 Mo	
25	2 T	57	+		CoA	5 T	5 T
26	20 T	26			CoA; hypertr. Kardiomyop.		
27	21 T	59				94 T	

wärmphase in Form von AV-Blockierungen und kammerflimmern auf. Von 23 operierten Kindern starb eines während der Operation, 4 weitere starben im Abstand von 6 Stunden bis 9 Tagen nach der Operation. Zwei Kinder, die auch noch postoperativ an einer schweren Herzinsuffizienz litten, starben 6 bzw. 31 Monate nach der Operation. Aus Tabelle 1 ist das Alter der einzelnen Patienten bei der Operation sowie das Todesalter von 7 postoperativ und 3 ohne Operation verstorbenen Patienten ersichtlich.

1.2. HERZKATHETERUNTERSUCHUNG EINSCHLIEßLICH ANGIO-KARDIOGRAPHIE

Die Katheteruntersuchung wurde von der rechten V. saphena aus durchgeführt. Bei 2 Kindern wurde außerdem von der A. femoralis aus retrograd die Aorta descendens bzw. ascendens sondiert. Mit Ausnahme eines Patienten, bei dem das Foramen ovale verschlossen war, konnte neben dem rechten Herzen auch das linke Herz antegrad sondiert werden. In 10 Fällen konnte außerdem die descendierende Aorta über einen offenen Ductus Botalli erreicht werden. Bei denjenigen Patienten, bei denen eine retrograde Sondierung nicht erfolgte und die Passage eines offenen Ductus Botalli zur descendierenden Aorta hin nicht möglich war, wurde für die Bestimmung des Druckgradienten an der Aortenklappe die A. femoralis punktiert und der dort gemessene Druck verwendet oder der nach Riva-Rocci am Arm gemessene Druck herangezogen. Der indirekt am Arm gemessene Systemdruck wurde auch bei 3 Patienten verwendet,

bei denen zwar eine Sondierung der descendierenden Aorta über einen offenen Ductus Botalli möglich war, deren Herzfehler jedoch durch eine zusätzliche Aortenisthmusstenose kompliziert war.

Nach Abschluß der hämodynamischen Untersuchungen wurde die Angiokardiographie des linken und des rechten Ventrikels in 2 Ebenen mit einer Bildfrequenz von 100 sec^{-1} durchgeführt. In dem einen Fall, in dem der linke Ventrikel nicht sondiert werden konnte, erfolgte die Kontrastmittelinjektion in die Aorta ascendens.

1.3. ANGIOGRAPHISCHE VOLUMENBESTIMMUNG

Zur Volumenbestimmung bedienten wir uns der Simpson'schen Regel (3, 11). Zu diesem Zweck wurden die sagittalen und lateralen, zeitlich identischen Bilder der Angiokardiographie sowohl unmittelbar vor Beginn der Auswurfperiode als auch unmittelbar nach beendigung der Auswurfperiode vom Betrachtungsgerät auf eine Folie übertragen und in 10 Quersegmente mit gleicher Höhe - h - unterteilt. Die dabei gebildeten Querdurchmesser wurden von cranial nach kaudal fortschreitend für die sagittalen Bilder mit x_1 bis x_9 und für die lateralen Bilder mit y_1 bis y_9 bezeichnet. Für die weitere Verrechnung wurden die unterschiedlichen Vergrößerungsfaktoren beider Bildebenen, die zuvor für alle Kombinationen von Bildverstärker- und Bildröhreneinstellung mit Hilfe eines Vergleichsobjekts, in unserem Fall einer Kugel, er-

mittelt worden waren (13), und die auch die Vergrößerung unseres optischen Systems einschlossen, entsprechend den jeweiligen Abmessungen (s. unten) anhand von Tabellen ermittelt und berücksichtigt.

Die Auswahl der Bilder unmittelbar vor Beginn und unmittelbar nach Beendigung der Auswurfphase zur angiokardiographischen Volumenbestimmung erfolgte deshalb, weil das Füllungsvolumen des Ventrikels zu diesen Zeitpunkten mit dem enddiastolischen bzw. endsystolischen Füllungsvolumen identisch ist, und weil andererseits die entsprechenden Bilder auch zur Bestimmung der Kontraktilitätsparameter während der Auswurfphase herangezogen werden konnten (s. unten). Für die Bestimmung des enddiastolischen Volumens wurde dementsprechend das letzte Bild vor Öffnung der Aortenklappe, für die Bestimmung des endsystolischen Volumens das erste Bild nach Schluß der Aortenklappe verwendet.

Um die Vergrößerungsfaktoren aus den Tabellen ablesen zu können, mußten für jede Angiographie die Abstände von Bildröhre und Bildverstärker zum Herz sowohl im sagittalen als auch im lateralen Strahlengang genau ermittelt werden. Dies war mit Hilfe von Aufzeichnungen über verschiedene Abstände möglich, die jeweils unmittelbar nach einer Angiographie angelegt worden waren, und zwar wurden jeweils die Tischhöhe, der Abstand zwischen der frontalen Bildröhre und dem Tisch, die Höhe der lateralen Bildröhre, die Höhe des frontalen Bildverstärkers vom Tisch sowie der Abstand

zwischen der lateralen Röhre und der Mitte des frontalen Bildverstärkers und auch der Abstand zwischen der lateralen Röhre und dem lateralen Bildverstärker abgelesen. Aus diesen Aufzeichnungen ließen sich die verschiedenen Abstände nach folgenden Formeln berechnen:

$$BR_1 - \text{Tischhöhe} + (\text{Abstand } BR_f - \text{Tisch}) + 3 = \text{Abstand } BR - \text{Herz}_f$$

$$BV_f - BR_1 - 63 = \text{Abstand } BV - \text{Herz}_f$$

$$\text{Abstand } BR_1 - \text{Mitte } BV_f = \text{Abstand } BR - \text{Herz}_l$$

$$(\text{Abstand } BR_1 - BV_1) - (\text{Abstand } BR_1 - \text{Mitte } BV_f) = \text{Abstand } BV - \text{Herz}_l$$

Darin bedeuten: BV = Bildverstärker,

BR = Bildröhre,

f = frontal,

l = lateral.

Die Berechnung des Ventrikelvolumens konnte nun nach Reduktion der gemessenen Werte von x_n , y_n und h mit Hilfe der jeweiligen Vergrößerungsfaktoren entsprechend folgender Formel durchgeführt werden:

$$V_c = \frac{\tilde{11}h}{3} (x_1y_1 + x_3y_3 + x_5y_5 + x_7y_7 + x_9y_9) + \frac{1}{2} (x_2y_2 + x_4y_4 + x_6y_6 + x_8y_8)$$

Extrasystolen sowie postextrasystolische Schläge wurden für die Berechnung nicht verwendet.

Im Verlauf der Untersuchungen wurde es möglich, die Bestimmung der Ventrikelvolumina durch Verwendung eines automatisiert arbeitenden Geräts (Volumat/Fa. Siemens) zu vereinfachen. Das Gerät funktioniert ebenfalls nach der Simpson'schen Regel, die Anzahl der Scheibchen ist jedoch sehr viel höher als 10, ohne daß dadurch die Genauigkeit der Bestimmung wesentlich verbessert wird.

Die derart bestimmten Volumina V_c wurden je nachdem, ob sie größer als 15 cm^3 waren oder nur bis zu 15 cm^3 groß waren, mit Hilfe der an Ausgußpräparaten ermittelten Korrekturgleichungen ⁽¹¹⁾ ungerechnet.

Aus den Ventrikelvolumina wurde das linksventrikuläre Schlagvolumen sowie über die während der Angiokardiographie aufgezeichnete Herzfrequenz das linksventrikuläre Auswurfvolumen berechnet. Das enddiastolische Volumen des linken Ventrikels wurde im Prozent des Normalwerts ⁽²³⁾ ausgedrückt, der auf der Basis der Körperoberfläche berechnet wurde ⁽²³⁾, ebenso wie das linksventrikuläre Auswurfvolumen ⁽¹¹⁾. Der mittlere Druckgradient über die Aortenklappe wurde nach einem vereinfachten Verfahren ⁽³⁰⁾ berechnet. Aus diesem Wert und dem linksventrikulären Auswurfvolumen wurde der Widerstand an der Aortenklappe bestimmt. Dabei ist allerdings bei zusätzlicher Mitralinsuffizienz sowie in Gegenwart von

Myokardsinusoiden ein mehr oder weniger großer Fehler nicht vermeidbar (s. unten).

1.4. KONTRAKTILITÄTSMESSUNGEN WÄHREND DER AUSWURFPHASE

Als Kontraktilitätsparameter der Auswurfphase wurde die mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit ($\bar{V}_{cf}$) ⁽¹⁵⁾ und die mittlere normalisierte systolische Auswurfrate (MNSER) ⁽²⁵⁾ verwendet. Für die Bestimmung von $\bar{V}_{cf}$ wurde der posterior-anteriore Strahlengang herangezogen, weil diese Projektion von uns bei der Angiokardiographie neben dem lateralen Strahlengang routinemäßig eingestellt wird, und weil entsprechende Untersuchungen ⁽¹⁵⁾ ergeben haben, daß die Ergebnisse sich nicht wesentlich unterscheiden, wenn diese Projektion anstelle der rechtsschrägen Projektion für die Bestimmung dieses Parameters verwendet wird.

Die schon für die Bestimmung der enddiastolischen und endsystolischen Füllungsvolumina des linken Ventrikels verwendeten Angiographiebilder unmittelbar vor Öffnung und unmittelbar nach Schluß der Aortenklappe wurden auch für die Bestimmung von $\bar{V}_{cf}$ genutzt. Dies geschah in der Weise, daß aus dem im sagittalen Strahlengang gezeichneten enddiastolischen bzw. endsystolischen Umfang des Ventrikels die entsprechende Fläche A planimetriert wurde und aus ihr, mittels der Längsachse L, das heißt dem Abstand zwischen der Mitte der Aortenklappe und der Herzspitze, der zugehörige Querdurchmesser

nach der Formel

$$D = \frac{4 A}{\pi L}$$

ermittelt wurde. Die mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit (in Zirkumferenzen pro Sekunde) ließ sich dann nach der Formel

$$V_{cf} = \frac{D_D - D_S}{ET \times D_D}$$

errechnen. Darin bedeuten D_D die Querachse der linksventrikulären enddiastolischen Silhouette senkrecht zum Mittelpunkt der Längsachse, D_S die Querachse der linksventrikulären endsystolischen Silhouette senkrecht zum Mittelpunkt der Längsachse und ET die Auswurfzeit. Diese wiederum ließ sich aus den in 1/100 sec fortlaufend auf die Angiographiebilder projizierten Zeitangaben als Differenz von Beginn und Ende der Auswurfzeit direkt ablesen.

Die mittlere normalisierte systolische Auswurfrate (MNSER), gemessen in enddiastolischen Volumina pro Sekunde, ergibt sich aus der Auswurffraktion (EF) und der Auswurfzeit (ET) nach folgender Formel:

$$MNSER = \frac{EF}{ET}$$

Dabei wurde die Auswurffraktion aus den nach der Scheibchenmethode ermittelten enddiastolischen und endsystolischen

Füllungsvolumina nach der Formel

$$EF = \frac{(EDV - ESV)}{EDV}$$

ermittelt. Darin bedeuten EDV das enddiastolische Volumen und ESV das endsystolische Volumen.

2. ERGEBNISSE

2.1. KLINISCHE BEFUNDE

Die hervorstechenden klinischen Befunde waren in den meisten Fällen Dys- und Tachypnoe, abgeschwächte Pulse sowie ein blaß-graues Hautkolorit, in einigen Fällen auch eine deutliche Zyanose. Eine zum Teil erhebliche Dyspnoe mit thorakalen Einziehungen zeigten 19 von 24 der bei der Aufnahme nicht maschinell beatmeten Kinder. Die Atemfrequenz lag nur in 3 Fällen unter 80 min^{-1} . Bei allen Kindern waren die Pulse abgeschwächt oder nicht tastbar. Die Leber war nur in einem Fall nicht wesentlich vergrößert. Eine vermehrte Aktivität des rechten Ventrikels war als hebende Aktion über dem Präcordium in der Hälfte der Fälle zu tasten, ein Schwirren im Jugulum 7mal. Bei der Auskultation fand sich häufig keine Spaltung des 2. Herztons, ein "ejection click" wurde nur in 12 Fällen gehört. Dagegen war ein systolisches Geräusch in allen Fällen hörbar, 2mal allerdings nur mit einer Lautstärke I/VI. Häufig wurden feinblasige "knisternde" Rasselgeräusche über der Lunge wahrgenommen.

Die EKG-Befunde waren nicht einheitlich. Die frontale QRS-Achse lag zwischen 1° und 168° . In 12 Fällen fand sich eine linksventrikuläre, in 6 Fällen eine rechtsventrikuläre und in 7 Fällen eine biventrikuläre Hypertrophie. Bei 2 Patienten waren keine eindeutigen Hypertrophiezeichen in EKG erkennbar. Häufig fanden sich mehr oder weniger ausgeprägte Erregungs-

rückbildungsstörungen.

Alle Kinder hatten röntgenologisch eine Herzvergrößerung. Die Lungengefäßzeichnung war in den meisten Fällen vermehrt, in 17 Fällen allerdings mehr im Sinne einer Lungenvenenstauung. Auffällig war bei 8 Kindern der Befund einer Atelektase im Bereich des rechten Ober- und Unterfeldes mit Überblähung des Mittellappens (Abb. 1).

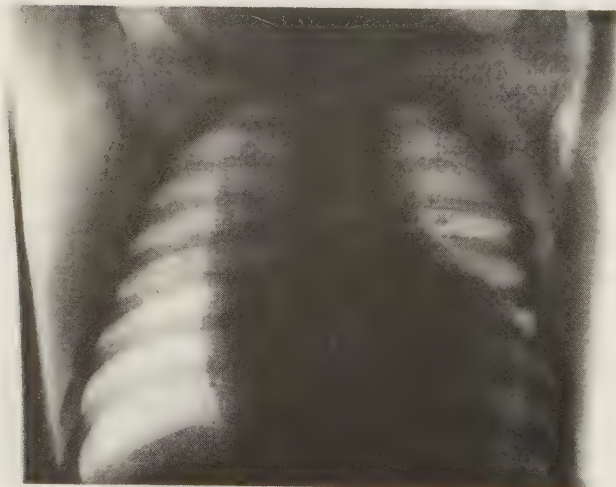


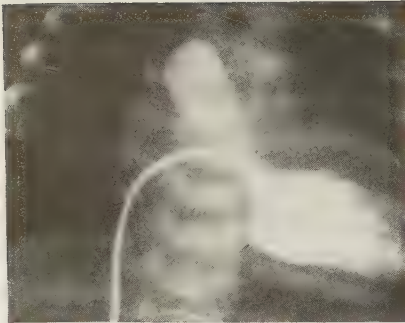
Abb. 1: Röntgen-Thorax-Aufnahme eines 42 Tage alten Säuglings mit hochgradiger Aortenklappenstenose. Außer einer Vergrößerung des Herzens und vermehrter Lungengefäßzeichnung im Sinne einer Lungenvenenstauung ist eine Atelektase des rechten Ober- und Unterlappens mit Überblähung des rechten Mittellappens erkennbar.

2.2. ERGEBNISSE DER HERZKATHETERUNTERSUCHUNG UND DER ANGIOKARDIOGRAPHIE EINSCHLIEßLICH ANGIOKARDIO- GRAPHISCHER VOLUMENBESTIMMUNGEN

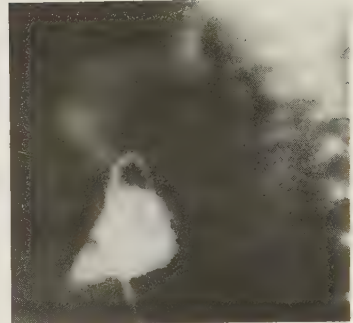
Tabelle 1⁺ enthält neben verschiedenen Altersangaben und einer Aufstellung der zusätzlichen kardialen Anomalien Angaben über die Shuntverhältnisse der einzelnen Patienten. Bei 14 Patienten fand sich ein Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene mit Werten zwischen 20 und 59 % des Minutenvolumens im kleinen Kreislauf. Ein Rechts-Links-Shunt bzw. ein bidirektionaler Shunt auf Ductusebene wurde 12mal gefunden, davon 9mal bei Patienten mit Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene. Abbildung 2 zeigt die linksventrikuläre Angio bei einem Patienten, bei dem außer einem Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene keine zusätzlichen kardialen Anomalien vorhanden waren.

Tabelle 2 gibt einen Überblick über die Häufigkeit zusätzlicher kardialer Anomalien. Nur 7 der 13 Patienten mit Mitralinsuffizienz hatten einen höhergradigen Reflux (Abb. 3). Bei 8 Patienten wurden Myokardsinusoiden gefunden, (Abb. 4, 5, 6), die einen Hinweis auf eine meist hochgradige Endokardfibroelastose darstellen, wie aus den Sektionsbefunden von 6 dieser Kinder, die gestorben sind, hervorgeht. Bei einem weiteren Patienten fand sich bei der Sektion eine höhergradige Endokardfibroelastose, für die sich angiographisch kein Hinweis in Form von Myokard-

+) in den Tabellen richtet sich die Reihenfolge der Patienten 1 - 22 nach der Größe des linksventrikulären enddiastolischen Volumens.



(a)



(b)

Abb. 2a, b: Linksventrikuläres Angiogramm im posterior-anterioren (a) und im lateralen (b) Strahlengang bei einem 14 Tage alten Säugling mit einem auf 60 % des Normalwerts verkleinerten linken Ventrikel und einem Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene in Höhe von 50 %. Keine Mitralinsuffizienz. Während Systole typische Domstellung der Aortenklappe und enger Kontrastmittelstrahl durch die hochgradig eingeengte Klappenöffnung in die poststenotisch erweiterte Aorta ascendens.

TABELLE 2: Häufigkeit zusätzlicher kardiovaskulärer Anomalien bei 27 Neugeborenen und jungen Säuglingen mit kritischer Aortenklappenstenose.

	n
Offenes Foramen ovale	14
Mitralinsuffizienz	13
Offener Ductus Botalli	12
Endokardfibroelastose (und Myokardsinusoid)	
des linken Ventrikels	9 (8)
Aortenisthmusstenose	4
Hypertrophe Kardiomyopathie	3
Ektasie des linken Vorhofes	2
Partielle Lungenvenenfehlmündung	1



Abb. 3: Linksventrikuläres Angiogramm (posterior-anteriorer Strahlengang) eines 4 Tage alten Säuglings mit geringer Mitalinsuffizienz und einem auf 180 % des Normalwerts vergrößerten linken Ventrikel bei relativ kleiner Aorta.

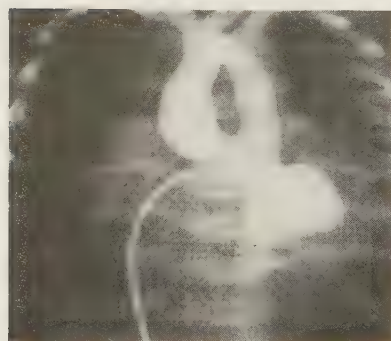
sinusoiden gefunden hatte. Eine riesige Ektasie des linken Vorhofs fand sich in 2 Fällen. Bei einem dieser beiden Patienten war das Foramen ovale verschlossen, bei dem anderen (Abb. 7), der am ersten Lebenstag untersucht wurde, konnte das Foramen ovale zwar passiert werden, es fand sich jedoch kein Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene. Bei einem weiteren Patienten waren die linksseitigen Lungenvenen fehlkonnectiert. Auffällig waren bei 3 Patienten (Pat. 17, 21, 26) Veränderungen des Myokards, wie sie sonst bei hypertropher Kardiomyopathie gefunden werden (Abb. 8). Bei diesem 3 Patienten und bei einem weiteren (Pat. 25) fand sich außerdem eine Aortenkoarktation.



(a)



(b)



(c)



(d)

Abb. 4 a-d: Linksventrikuläres Angiogramm in Enddiastole (a, b) und in Endsystole (c, d). Myokardsinusoide sind reichlich vorhanden und befinden sich im hinteren und unteren Bereich des linken Ventrikels. Der restliche Anteil des linken Ventrikels läßt im Verlauf der Herzaktion wenig Veränderung erkennen, was auf eine hochgradige Endokardfibroelastose schließen läßt.



(a)



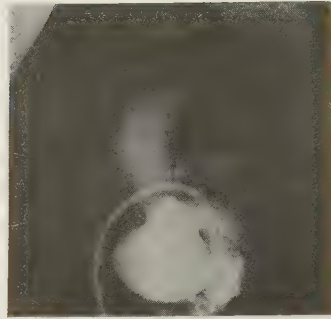
(b)

Abb. 5a, b: Linksventrikuläres Angiogramm in Enddiastole (a) und in Endsystole (b) bei einem Patienten, dessen linker Ventrikel auch unter Einschluß der Myokardsinusoiden nur relativ klein ist. Gegen Ende der Systole sind die Myokardsinusoiden völlig von Kontrastmittel entleert, während die restliche linksventrikuläre Kavität keine Formveränderungen erkennen läßt. Die hochgradig reduzierte Kontraktilität in diesem Bereich ist sehr verdächtig auf Endokardfibroelastose.

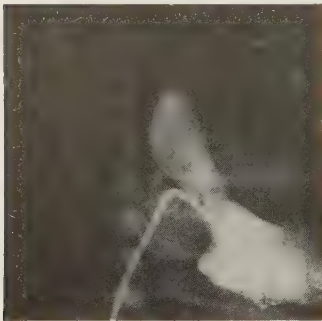
Tabelle 3 zeigt, daß von 11 Patienten mit isolierter linksventrikulärer Hypertrophie im EKG nur 3 einen Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene hatten, während von 13 Patienten mit rechtsventrikulärer oder biventrikulärer Hypertrophie 9 einen interatrialen Links-Rechts-Shunt hatten. Zwei weitere Kinder mit einem Links-Rechts-Shunt hatten im EKG keine Belastungszeichen, während im EKG des Kindes mit zusätzlicher partieller Lungenvenenfehlmündung linksventrikuläre Belastungszeichen vorhanden waren.



(a)



(b)



(c)



(d)

Abb. 6 a-d: Linksventrikuläres Angiogramm in Enddiastole (a, b) und in Endsystole (c, d). Unter Einschluß der Myokardsinusoide hat der Patient einen normal großen linken Ventrikel. Die Myokardsinusoide sind in Enddiastole deutlich zu erkennen, haben sich aber gegen Ende der Systole entleert. Auch in diesem Fall verändert der übrige Anteil des linken Ventrikels seine Form während der Herzaktion nur sehr wenig. Dementsprechend errechnet sich unter Ausschluß der Myokardsinusoide eine Auswurffraktion von 24 % gegenüber einem Wert von 55 %, wenn die Myokardsinusoide bei der Berechnung berücksichtigt werden.



Abb. 7: Das linksventrikuläre Angiogramm dieses einen Tag alten Patienten läßt schon im posterior-anterioren Strahlengang reichlich Myokardsinusoid erkennen. Es besteht eine erhebliche Mitralinsuffizienz. Die Anfärbung des linken Vorhofs ist aber darüberhinaus noch durch die Katheterlage bedingt. Es besteht eine hochgradige Ektasie des linken Vorhofs.

TABELLE 3: EKG und interatrialer Links-Rechts-Shunt (LRS = Links-Rechts-Shunt; RVH = rechtsventrikuläre Hypertrophie; BVH = biventrikuläre Hypertrophie; LVH = linksventrikuläre Hypertrophie).

	RVH oder BVH	LVH	Σ
mit LRS	9	3	12
ohne LRS	4	8	12
Σ	13	11	



(a)



(b)

Abb. 8a, b: Linksventrikuläres Angiogramm während Systole (a, posterior-anteriorer Strahlengang) und gegen Ende der Systole (b, lateraler Strahlengang). Neben einer valvulären Aortenklappenstenose erkennt man Veränderungen des linksventrikulären Myokards im Sinne einer hypertrophischen Kardiomyopathie.

Tabelle 4 enthält die Druckwerte des linken Ventrikels zum Zeitpunkt der Herzkatheteruntersuchung. Bei einem Patienten war die Sondierung des linken Ventrikels nicht möglich. Von den übrigen 26 Patienten hatten nur 5 einen linksventrikulären systolischen Druck von mehr als 140 mm Hg, und bei 8 Patienten, die sich überwiegend in einem vorübergehenden oder protrahierten Schock befanden, lag der linksventrikuläre systolische Druck sogar bei Werten von nur 75 - 110 mm Hg. Von diesen 8 Patienten hatten 5 ausgeprägte Myokard-

TABELLE 4: Herzkatheterdaten von 27 Neugeborenen und jungen Säuglingen mit hochgradiger Aortenklappenstenose (HF = Herzfrequenz; P_{systLV} = linksventrikulärer systolischer Spitzen-
druck; LVEDP = linksventrikulärer enddiastolischer Druck; P_{mLA} = linksatrialer Mitteldruck; P_{art} = systemarterieller Druck; $P_{\text{systLV-Ao}}$ = systolischer Spitzengradient an der Aortenklappe; R_{AoV} = Aortenklappenwiderstand).

Pat.	HF (min^{-1})	P_{systLV} (mm Hg)	LVEDP (mm Hg)	P_{mLA} (mm Hg)	P_{art} (mm Hg)	$P_{\text{systLV-Ao}}$ (mm Hg)	R_{AoV} (E.m^2)
1	158	125	20	14	75/40	50	8
2	141	125	7	10	55/40	70	15
3	145	125	6	8	82/50	43	7
4	155	120	26	27	50/25	70	14
5	137	120	14	12	80/60	40	9
6	150	148	24	21	62/48	86	14
7	135	75	13	13	50/35	25	5
8	140	76	13	15	50/38	26	4
9	137	75	20	16	45/20	30	4
10	137	145	14	10	60/30	85	20
11	136	130	11	9	55/37	75	17
12	149	140	25	21	70/50	70	20
13	162	100	10	9	48/37	52	20
14	117	170	33	24	75/60	95	85
15	141	130	15	13	55/37	75	20
16	160	75	16	17	45/30	30	8
17	160	140	15	8	60/37	80	30
18	173	110	11	5	45/30	65	29
19	154	140	17	14	60/40	80	48
20	140	110	28	28	42/20	68	86
21	120	190	18	18	60/40	130	97
22	135	88	20	17	62/52	26	24
23	125				55/37		
24		120	15	12	70/55	50	
25		138	12	12	60/45	78	
26	126	160	5	6	80/55	80	
27		120	20	11	75/40	45	

sinusoide als Hinweis auf eine höhergradige Endokardfibroelastose, bei einem weiteren Patienten (Pat. 18) fanden sich angiographisch keine Myokardsinusoide, bei der Obduktion zeigte sich dagegen eine deutliche Endokardfibroelastose (Tabelle 5). Bei den beiden übrigen Patienten mit niedrigen systolischen Drucken im linken Ventrikel erschien die Stenose angiographisch besonders eng. Auch der Druckgradient zwischen linkem Ventrikel und Aorta war bei diesen 8 Patienten mit 25 - 68 mm Hg relativ niedrig, während er bei den übrigen Patienten Werte zwischen 50 und 130 mm Hg erreichte. Von den 6 Patienten mit niedrigem linksventrikulären systolischen Druck und zusätzlicher Endokardfibroelastose verstarben 5, davon 3 postoperativ, während die beiden Patienten mit niedrigen systolischen Druckwerten im linken Ventrikel, bei denen kein Anhalt für eine Myokardfibroelastose bestand, postoperativ eine deutliche Besserung ihres klinischen Zustandes zeigten. Bemerkenswert ist noch, daß der linksventrikuläre enddiastolische Druck nur in 9 Fällen kleiner als 15 mm Hg war, dies war jedoch meist kein günstiges Zeichen.

TABELLE 5: Linksventrikulärer systolischer Spitzendruck bei Patienten mit und ohne Endokardfibroelastose (EFE).

	$P_{\text{syst LV}}$ $\leq 110 \text{ mm Hg}$	$P_{\text{syst LV}}$ $> 110 \text{ mm Hg}$
mit EFE	6	3
ohne EFE	2	15

Die Tabellen 6 und 7 enthalten die Ergebnisse angiographischer Volumenbestimmungen, die bei 22 Patienten durchgeführt wurden. Geht man von den Werten aus, die unter Einschluß der bei 8 Patienten vorhandenen Myokardsinusoiden bestimmt wurden, so war das linksventrikuläre enddiastolische Volumen bei 10 Patienten auf Werte von mehr als 120 % der Norm vergrößert, bei 6 Patienten war das linksventrikuläre enddiastolische Volumen mit Werten zwischen 80 % und 120 % der Norm normal groß, und bei ebenfalls 6 Patienten war der linke Ventrikel mit Werten unter 80 % der Norm verkleinert. Drei der 8 Kinder mit Myokardsinusoiden hatten vergrößerte, 3 normal große Ventrikel, während der linke Ventrikel nur bei 2 dieser Kinder verkleinert war, wenn man die Myokardsinusoiden in die Volumenbestimmung einschloß. Schloß man dagegen die Myokardsinusoiden nicht in die Bestimmung des Ventrikelvolumens ein, so war bei den betreffenden Patienten das Ventrikelvolumen im Mittel um 44 % kleiner. Sechs der 8 Patienten mit Myokardsinusoiden hatten bei dieser Berechnungsform verkleinerte linke Ventrikel, wodurch sich die Anzahl der vergrößerten Ventrikel auf insgesamt 8 verminderte, die der normal großen Ventrikel auf 4, während die Anzahl der Patienten mit verkleinertem linken Ventrikel bei dieser Berechnungsform auf 10 anstieg. Die Werte der linksventrikulären Auswurf fraktion waren unabhängig von der Ventrikelgröße ausnahmslos mehr oder weniger vermindert. Dies zeigte sich besonders dann, wenn die zugrundeliegenden Volumenbestimmungen unter Ausschluß der Myokardsinusoiden erfolgt waren (Tabelle 7). Bei der Beurteilung des linksventrikulären systolischen Auswurfvolumens muß man

TABELLE 6: Ergebnisse angiokardiographischer Volumenbestimmungen des linken Ventrikels bei 22 Neugeborenen und jungen Säuglingen mit hochgradiger Aortenklappenstenose. In 8 Fällen wurden die Messungen sowohl mit als auch ohne Berücksichtigung der bei diesen Patienten vorhandenen Myokardsinusoide durchgeführt (BSA = Körperoberfläche; % = Prozent des Normalwerts; LVEDV = linksventrikuläres enddiastolisches Volumen; LVEF = linksventrikuläre Auswurfefraktion; LVC0 = linksventrikuläres systolisches Auswurfvolumen; MSIN = Myokardsinusoide).

Pat.	BSA (m ²)	LVEDV (ml/m ²) (%)	LVEDV ohne MSIN (ml/m ²) (%)	LVEF	LVEF ohne MSIN	LVS0 (l/min/m ²) (%)	LVS0 ohne MSIN (l/min/m ²) (%)
1	0,24	126 320		0,24		4,8 134	
2	0,26	102 251		0,26		3,8 99	
3	0,24	97 246		0,35		5,0 167	
4	0,20	76 208		0,34		4,0 133	
5	0,19	73 206		0,35		3,5 118	
6	0,24	75 191		0,43		4,8 160	
7	0,15	58 150	44 137	0,22	0,15	1,7 97	0,9 51
8	0,21	59 159	20 54	0,56	0,14	4,6 145	0,4 12
9	0,21	49 133		0,14		0,6 21	
10	0,21	49 132	26 71	0,51	0,25	3,4 109	0,9 29
11	0,20	43 120		0,60		3,6 121	
12	0,21	43 115	31 83	0,46	0,36	2,9 94	1,6 52
13	0,23	44 114		0,29		2,1 61	
14	0,18	38 111		0,20		0,9 30	
15	0,19	32 99	20 58	0,55	0,24	2,7 100	0,7 25
16	0,22	37 96	13 34	0,55	0,07	3,3 97	0,2 4
17	0,24	30 76		0,44		2,1 70	
18	0,21	28 75		0,37		1,8 55	
19	0,21	27 60		0,38		1,3 43	
20	0,26	27 53	10 24	0,21	0,08	0,6 17	0,1 3
21	0,26	20 48		0,45		1,1 35	
22	0,21	16 44	9 25	0,38	0,05	0,8 27	0,1 2

TABELLE 7: Mittelwerte des enddiastolischen Volumens (LVEDV), der Auswurf fraktion (LVEF) und des systolischen Auswurfvolumens (LVSO) des linken Ventrikels bei 8 Patienten mit Myokardsinusoïden (MSIN). (% = Prozent des Normalwerts).

	LVEDV	LVEF	LVSO
	(%)		(%)
einschließlich MSIN	109	0,43	85
ausschließlich MSIN	61	0,17	22

berücksichtigen, daß bei zusätzlicher Mitralinsuffizienz der linksventrikuläre Auswurf nicht mit dem Herzminutenvolumen gleichgesetzt werden kann. Auch hier sind die Unterschiede erheblich, die je nach Einschluß oder Ausschluß der Myokardsinusoïde resultieren. Die wirklichen Werte liegen bei den betreffenden 7 Patienten zwischen diesen beiden Extremwerten. Abbildung 9 zeigt, daß das systolische Auswurfvolumen bei unserem Patienten ganz allgemein dem Volumen des linken Ventrikels entspricht. Als eine Folge der interindividuellen Unterschiede der Auswurf fraktion ist jedoch die Korrelation besonders dann nicht sehr groß, wenn die Myokardsinusoïde in die Bestimmung des Volumens eingeschlossen wurden ($r = 0,77$). Bei Ausschluß der Myokardsinusoïde war der entsprechende Korrelationskoeffizient $r = 0,89$.

Abbildung 10 gibt die Beziehung zwischen dem Widerstand an der Aortenklappe und dem linksventrikulären enddiastolischen

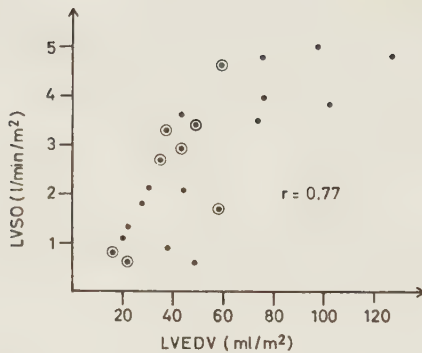


Abb. 9: Beziehung zwischen linksventrikulären enddiastolischem Volumen (LVEDV), das in den betreffenden Fällen unter Einschluß der Myokardsinusoide bestimmt wurde, und dem linksventrikulären systolischen Auswurf-Volumen (LVSO) bei 18 Neugeborenen und jungen Säuglingen mit hochgradiger valvulärer Aortenstenose (⊙ = Patienten mit Myokardsinusoide(n) und/oder Endokardfibroelastose).

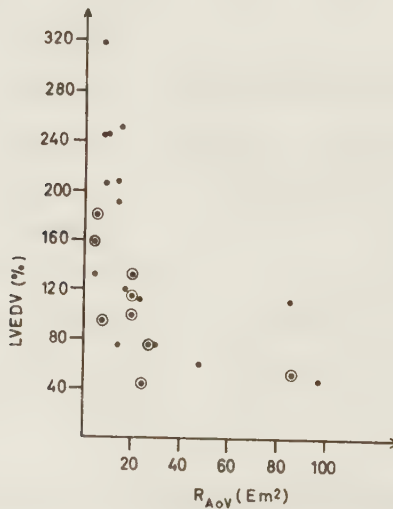


Abb. 10: Beziehung zwischen Aortenklappenwiderstand (R_{AoV}) und linksventrikulärem enddiastolischem Volumen in Prozent des Normalwerts (LVEDV).

Volumen wieder. Bei vergrößerten Ventrikeln ist der Widerstand an der Aortenklappe relativ wenig erhöht, während bei höhergradig angestiegenem Aortenklappenwiderstand der linke Ventrikel im allgemein klein ist. Die Genauigkeit der Bestimmung des Widerstands an der Aortenklappe ist allerdings vermindert, wenn eine signifikante Mitralinsuffizienz besteht, was bei einigen unserer Patienten der Fall war. Ebenso kann die Genauigkeit der Bestimmung durch das Vorhandensein von Myokardsinusoiden eingeschränkt sein. In Abbildung 11 wurden deshalb für die gleiche Beziehung nur diejenigen Patienten

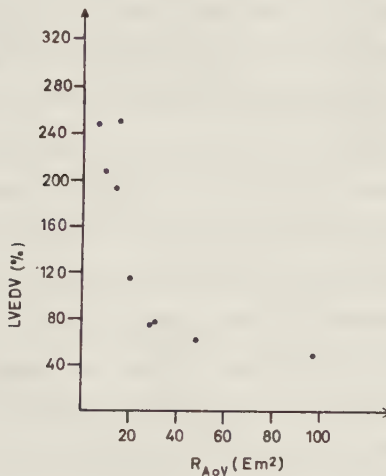


Abb. 11: Beziehung zwischen Aortenklappenwiderstand (R_{AOV}) und linksventrikulärem enddiastolischen Volumen in Prozent des Normalwerts (LVEDV) bei Patienten mit hochgradiger valvulärer Aortenstenose, aber ohne Myokardsinusoide und ohne Mitralinsuffizienz.

berücksichtigt, die weder eine signifikante Mitralinsuffizienz noch Myokardsinusoiden hatten. Der in Abbildung 10 erkennbare Trend tritt jetzt sehr viel deutlicher hervor.

2.3. DIE KONTRAKTILITÄT WÄHREND DER AUSWURFPHASE

Aus Tabelle 8 geht hervor, daß die mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit bei fast allen Patienten unabhängig von der Ventrikelgröße unter einer Zirkumferenz pro Sekunde lag (normal: Erwachsene $1,50 \pm 0,27$ ⁽¹⁵⁾, Neugeborene $1,51 \pm 0,34$ ⁽²⁷⁾). Eine Ausnahme bildeten nur 3 Patienten. Bei Patienten 8 ist der Wert von 1,35 Zirkumferenzen pro Sekunde nur ein Scheinwert, der durch Myokardsinusoiden vorgetäuscht wird; ohne Berücksichtigung der Myokardsinusoiden sinkt die mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit bei diesem Patienten auf Null. Die beiden anderen annähernd normalen Werte wurden bei Patient 17 und 21 beobachtet. Wie aus Tabelle 1 hervorgeht, handelt es sich um 2 der 3 Patienten, bei denen als zusätzliche kardiale Anomalie neben einer Aortenkoarktation auch Veränderungen des linksventrikulären Myokards im Sinne einer hypertrophen Kardiomyopathie vorhanden waren. Erheblich reduzierte Werte der mittleren zirkumferentiellen Faserverkürzungsgeschwindigkeit ergaben sich außer bei Patient 7 auch bei den übrigen 7 betreffenden Patienten, wenn man die Bestimmung ohne Berücksichtigung der Myokardsinusoiden durchführte.

Die mittlere normalisierte systolische Auswurfrate (Tabelle 8)

TABELLE 8: Mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit ($\bar{V}_{cf}$) und mittlere normalisierte systolische Auswurfrate (MNSER) als Kontraktilitätsindizes der Auswurfphase bei 22 Neugeborenen und jungen Säuglingen mit hochgradiger valvulärer Aortenstenose.

Pat.	$\bar{V}_{cf}$ (circ/sec)	$\bar{V}_{cf}$ ohne MSIN (circ/sec)	MNSER (EDV/sec)	MNSER ohne MSIN (EDV/sec)
1	0,47		1,09	
2	0,86		1,18	
3	0,66		1,46	
4	0,60		1,62	
5	0,62		1,46	
6	0,51		1,95	
7	0,67	0,33	0,92	0,63
8	1,35	0,00	2,50	0,64
9	0,08		0,70	
10	0,72	0,57	1,89	0,93
11	0,94		2,37	
12	0,30	0,11	2,30	1,80
13	0,54		1,61	
14	0,40		0,91	
15	0,98	0,58	2,39	1,04
16	0,88	0,05	3,34	0,41
17	1,31		2,00	
18	0,44		1,89	
19	0,67		1,58	
20	0,48	0,13	0,80	0,33
21	1,12		2,81	
22	0,91	0,07	2,26	0,29

lag in den allermeisten Fällen unter 2 enddiastolische Volumina pro Sekunde der unteren Grenze des Normalbereiches (2). In 5 Fällen war ein höherer Wert durch Myokardsinusoiden vorgetauscht (Pat 8, 12, 15, 16, 22). Bei Patient 11, der mit 0,94 Zirkumferenzen pro Sekunde auch schon eine relativ günstige mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit aufwies, betrug die mittlere normalisierte systolische Auswurfrate 2,37 EDV/sec. Dieses Kind hatte, wie aus Tabelle 5 hervorgeht, mit 0,60 von allen Patienten den höchsten Wert der linksventrikulären Auswurffraktion. Bei den beiden Patienten 17 und 21 mit zusätzlicher hypertropher Kardiomyopathie, bei denen die mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit annähernd normal gewesen war, betrug die mittlere normalisierte systolische Auswurfrate 2,00 bzw. 2,81 EDV/sec.

2.4. DIE AUSWIRKUNG VERSCHIEDENER UNGÜNSTIGER FAKTOREN AUF DIE MORTALITÄT BEI HOCHGRADIGER VALVULÄRER AORTENSTENOSE

Aus Tabelle 1 geht hervor, daß von den 27 Patienten insgesamt 10 und von 23 operierten Patienten 7 gestorben sind. Bei 2 Patienten (Pat. 20 und 22), deren linker Ventrikel sehr klein war und zahlreiche Myokardsinusoiden aufwies, und die sich beide in einem protrahierten Schock befanden, wurde eine Operation nicht für aussichtsreich gehalten. Sie starben 4 Stunden bzw. 14 Tage nach der Aufnahme. Bei einem weiteren Kind (Pat. 5) wurde die Operation zunächst aufgeschoben, weil

es sich um ein Frühgeborenes handelte. Es starb kurz vor der geplanten Operation nach einem Spontanpneumothorax. Fünf der 7 postoperativ verstorbenen Kinder starben innerhalb von 9 Tagen nach der Operation. Ein Patient, der mit 34 Tagen operiert worden war, starb im Alter von 7 Monaten, ein mit 6 Tagen operiertes Kind (Pat. 17) starb erst mit 37 Monaten.

Auffällig ist, daß 7 von den 10 gestorbenen Patienten eine höhergradige Endokardfibroelastose aufwiesen, während sich angiographische Hinweise auf eine Endokardfibroelastose nur bei 2 von 17 noch lebenden Patienten fanden. (Tabelle 9). In Tabelle 10 wurde für die 10 verstorbenen Patienten eine Zusammenstellung derjenigen Faktoren durchgeführt, die sich ungünstig ausgewirkt haben könnten. Wie aus der Tabelle hervorgeht, hatten 7 der 10 gestorbenen Kinder bei der Herzkatheteruntersuchung ein Alter von weniger als 7 Tagen, während dies nur bei 3 der nicht gestorbenen Kinder der Fall

TABELLE 9: Beziehung zwischen Endokardfibroelastose (EFE) und Mortalität bei 27 Neugeborenen und jungen Säuglingen mit kritischer valvulärer Aortenstenose.

	ohne EFE	mit EFE	Σ
lebend nach Operation	14	2	16
lebend ohne Operation	1	0	1
gestorben nach Operation	2	5	7
gestorben ohne Operation	1	2	3

TABELLE 10: Vorkommen ungünstiger Faktoren bei 10 gestorbenen Patienten mit hochgradiger valvulärer Aortenstenose (HK = Herzkatheteruntersuchung; $P_{\text{syst}}^{\text{LV}}$ = linksventrikulärer systolischer Spitzendruck; LVEDV = linksventrikuläres enddiastolisches Volumen; MSIN = Myokardsinusoide; NW = Normwert). In der letzten Zeile ist neben der Häufigkeit dieser Faktoren bei den gestorbenen Patienten auch die Gesamtzahl der Patienten in der jeweiligen Untergruppe aufgeführt.

Pat.	Alter bei HK ≤ 7 Tage	$P_{\text{syst}}^{\text{LV}}$ ≤ 110 mm Hg	LVEDV ≤ 80 % NW	MSIN vorhanden
5				
7	+	+		+
8	+	+		+
12				+
15				+
17	+		+	
18	+	+	+	(EFE)
20	+	+	+	+
22	+	+	+	+
25	+			
Häufigkeit	7/10	5/8	4/6	6/8

war. Fünf der gestorbenen Kinder hatten einen linksventrikulären systolischen Druck von 110 mm Hg oder weniger, dagegen nur 3 der nicht gestorbenen Kinder. Von den 6 Kindern mit kleinem linken Ventrikel starben 4, während von 8 Kindern mit Myokardsinusoiden 6 bzw. von 9 Kindern mit Endokardfibroelastose 7 starben. Von den 5 gestorbenen Kindern mit einem

Druck von bis zu 110 mm Hg hatten alle eine Endokardfibroelastose, 2 gestorbene Kinder mit einem Alter von weniger als 7 Tagen bei der Herzkatheteruntersuchung, hatten dagegen keine Endokardfibroelastose. Bei einem dieser Kinder bestand als weiterer ungünstiger Faktor noch eine Verkleinerung des linksventrikulären Volumens auf weniger als 80 % der Norm. Zwei Kinder hatten außer ausgeprägten Myokardsinusoiden und entsprechend einer Endokardfibroelastose keine weiteren der in der Tabelle aufgeführten ungünstigen Faktoren. Bei einem Patienten (Pat. 5) fand sich überhaupt keiner der in Tabelle 9 als ungünstig aufgeführten Faktoren. Es handelt sich dabei um das Frühgeborene, das im Alter von 54 Tagen im Verlauf eines Spontanpneumothorax starb.

III. DISKUSSION DER ERGEBNISSE

Für Neugeborene mit hochgradiger Aortenstenose ist im Gegensatz zu älteren Kindern eine schwere Herzinsuffizienz charakteristisch. Neben abgeschwächten oder fehlenden peripheren Pulsen sind deshalb Dyspnoe, Tachypnoe, Leber- und Herzvergrößerung die häufigsten Befunde. Daneben besteht häufig eine periphere Zyanose und nicht selten, wenn noch ein Rechts-Links-Shunt auf Ductusebene besteht, eine zentrale Zyanose. Die Auskultation liefert in dieser Altersstufe oft keine eindeutigen Befunde, da ein Ejectionsclick sowie ein Schwirren im Jugulum nur bei einer Minderheit zu hören sind und das systolische Geräusch meist uncharakteristisch ist. Es kann durch die Aortenstenose selbst, durch eine sekundäre Mitralinsuffizienz oder durch einen offenen Ductus Botalli hervorgerufen sein.

Auch die EKG-Befunde sind nicht einheitlich. Ebenso häufig wie eine reine linksventrikuläre Hypertrophie findet sich nämlich eine rechts- bzw. biventrikuläre Hypertrophie, und unsere Ergebnisse zeigen, daß daraus mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit auf einen Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene geschlossen werden kann. Die vermehrte Lungengefäßzeichnung, die in den meisten Fällen neben der Herzvergrößerung im Röntgenbild erkennbar ist, ist jedoch im Allgemeinen weniger auf eine vermehrte Lungenperfusion als vielmehr auf eine Lungenstauung zurückzuführen. Die Variabilität der Ergebnisse, die bei der Herzkatheter-

untersuchung und Angiokardiographie gefunden werden, ist außerordentlich groß. Sieht man von vereinzelt auftretenden zusätzlichen kardialen Anomalien wie Aortenisthmusstenose und partieller Lungenvenenfehlmündung sowie von der häufigen, allerdings selten höhergradigen, Mitralinsuffizienz ab, so sind 3 Dinge von besonderem Interesse:

1. Das häufige Vorkommen der Kombination von Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene und Rechts-Links-Shunt auf Ductusebene.
2. Die erheblichen Größenunterschiede des linken Ventrikels.
3. Die Existenz von Myokardsinusoiden, die nach den Sektionsbefunden bei 5 der gestorbenen Kinder mit dieser zusätzlichen Besonderheit immer einen Anhalt für eine erhebliche Endokardfibroelastose darstellen.

Die Kombination von Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene und Rechts-Links-Shunt auf Ductusebene fanden wir bei 9 von 27 Patienten, während ein Rechts-Links-Shunt über den offenen Ductus Botalli ohne Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene nur bei 3 Patienten gefunden wurde. Durch den Rechts-Links-Shunt auf Ductusebene, der überwiegend zur unteren Körperhälfte gerichtet ist, werden zunächst einmal die Druck- und Volumenverhältnisse im großen Kreislauf stabilisiert. Besteht außerdem ein Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene, so gewinnt der offene Ductus eine zusätzliche Bedeutung für die Versorgung des Organismus mit Sauerstoff, weil der Sauerstoffgehalt des Mischblutes, das aus der A. pulmonalis kommend über den offenen Ductus Botalli auch den Systemkreislauf erreicht, nunmehr höher ist als ohne Links-Rechts-Shunt

auf Vorhofebene. Die Situation dieser Säuglinge kann sich unter diesen Umständen rasch verschlechtern, wenn es zum Verschluß des Ductus kommt. LAKIER et al. (18) haben vermutet, daß Symptome bei diesen Kindern oft erst dann auftreten, wenn sich der Ductus schließt.

Die Größe des linken Ventrikels ist bei hochgradiger valvulärer Aortenstenose im Säuglingsalter sehr variabel. Sie lag bei unseren Patienten zwischen 44 % und 320 %. In 10 Fällen war der linke Ventrikel auf mehr als 120 % der Norm vergrößert, 5mal davon auf mehr als 200 % des Normwertes. In 6 Fällen war das Volumen des linken Ventrikels dagegen kleiner als 80 % des Normwertes. Eine Verkleinerung des linken Ventrikels in der Größenordnung wie man sie beim hypoplastischen Linksherz antrifft, fanden wir in keinem der von uns untersuchten Fälle.

Es ist bekannt, daß sowohl eine verminderte Volumenstimulation als Folge einer Obstruktion im Bereich des Foramen ovale als auch eine Entwicklungsstörung des des linksseitigen AV-Kanals während der Embryonalzeit zu einer Hypoplasie des linken Ventrikels führen können (12, 19, 22). Auch bei der hochgradigen valvulären Aortenstenose im Neugeborenen- und Säuglingsalter erscheint es nicht ausgeschlossen, daß derartige Mechanismen für die bei einigen Patienten bestehenden Größenverminderung des linken Ventrikels eine Rolle gespielt haben können. Andererseits wurde nachgewiesen (9), daß schon allein durch eine Obstruktion im Bereich der Aortenklappe

während der Embryonalzeit eine Hypoplasie des linken Ventrikels zustande kommen kann.

Unsere Ergebnisse unterstreichen die ursächliche Bedeutung der Obstruktion an der Aortenklappe für die Verkleinerung des linken Ventrikels bei Fällen mit valvulärer Aortenstenose im Neugeborenen- bzw. Säuglingsalter. Der linke Ventrikel war bei unseren Patienten im Allgemeinen umso kleiner, je größer der Widerstand an der Aortenklappe war. Vermutlich ist das Ausmaß der linksventrikulären Hypoplasie aber außer vom Schweregrad der obstruktiven Veränderungen an der Aortenklappe auch vom Zeitpunkt der Entstehung dieser Veränderungen abhängig ⁽¹⁸⁾. Dadurch läßt sich erklären, daß in Einzelfällen der linke Ventrikel auch bei sehr hohem Aortenklappenwiderstand nicht verkleinert war.

Drei von 6 Patienten mit verkleinerten linken Ventrikel (Pat. 18, 20, 22) hatten eine Endokardfibroelastose, 2 weitere (Pat. 17, 21) ließen in der Angiographie eine außerordentlich hochgradige linksventrikuläre Myokardhypertrophie erkennen. Bei Patienten mit verkleinertem linken Ventrikel war somit besonders häufig eine zusätzliche Einschränkung der Distensibilität des linksventrikulären Myokards feststellbar. Die Möglichkeit einer Kompensation der Obstruktion durch Erhöhung des enddiastolischen Füllungsvolumens bzw. der "preload" entsprechend dem Starling-Mechanismus war demnach bei diesen Patienten und auch bei den übrigen Patienten mit Endokardfibroelastose nicht gegeben.

Ebenso auffällig wie der Befund einer Verkleinerung des linken Ventrikels bei 6 unserer Patienten ist der Befund einer mehr oder weniger ausgeprägten Vergrößerung des linken Ventrikels bei 10 der 27 Patienten mit hochgradiger Aortenklappenstenose. Drei von ihnen, bei denen das enddiastolische Volumen zwischen 132 % und 180 % des Normalwertes lag, besaßen wiederum Myokardsinusoide und dementsprechend eine hochgradige Endokardfibroelastose. Sechs Patienten, bei denen das linksventrikuläre enddiastolische Volumen auf mehr als 180 % der Norm erhöht war, sowie ein Patient, bei dem die Vergrößerung des linken Ventrikels weniger hochgradig war, besaßen dagegen keine Endokardfibroelastose.

Bei älteren Patienten mit valvulärer Aortenstenose ist die Vergrößerung des linksventrikulären enddiastolischen Volumens auch dann, wenn die Myokardfunktion bereits beeinträchtigt ist, im allgemeinen wenig ausgeprägt (7, 17). Dies läßt sich durch die ausgeprägte Myokardhypertrophie erklären, die eine Reaktion des Ventrikels auf die Ausflußobstruktion darstellt, wodurch aber andererseits die Distensibilität des linken Ventrikels erheblich behindert wird (10, 20). Eine derartige Hypertrophie bedeutet außerdem in sich schon eine gewisse Behinderung der Kontraktilität, die sich aber unter Umständen nur in einer Verminderung der während der isovolumischen Phase bestimmten Kontraktilitätsparameter niederschlägt, während die Kontraktilitätsparameter der Auswurfphase normal erscheinen (2).

Demgegenüber stellt die außerordentlich starke Volumenvergrößerung des linken Ventrikels bei den Patienten 1 - 5 eine Reaktionsform dar, wie wir sie bei erwachsenen Patienten nur sehr selten finden. Wenn wir eine derartige Vergrößerung des linken Ventrikels bei einem älteren Patienten finden, so ist dies fast immer der Ausdruck einer schweren Linksinsuffizienz. Die Patienten 1 - 5 zeigten zwar wie die übrigen Patienten Zeichen der Herzinsuffizienz, doch war diese weniger ausgeprägt und trat später auf als bei den meisten anderen Patienten. Dies läßt sich bei 4 von ihnen schon aus dem vergleichsweise fortgeschrittenen Alter bei der Herzkatheteruntersuchung ablesen. Bei dem Patienten mit dem größten Ventrikel wurde zwar die Herzkatheteruntersuchung auswärts schon am ersten Lebenstag durchgeführt, eine Operation ließ sich jedoch bis zum 70. Lebenstag hinausschieben. Es erscheint demnach möglich, daß die Vergrößerung des linken Ventrikels bei diesen 5 Patienten nicht so sehr der Ausdruck der Herzinsuffizienz als vielmehr ein Hinweis darauf ist, daß die Kompensation der Ausflußobstruktion bei noch erhaltener Distensibilität des linken Ventrikels nach dem Starling-Mechanismus über eine Vergrößerung der enddiastolischen Faserlänge bzw. der Preload erfolgt. Ein derartiger Mechanismus wäre naheliegend, da bei der postnatalen Umstellung der Zirkulation bei valvulärer Aortenstenose plötzlich stark erhöhte Anforderungen an einen Ventrikel gestellt werden, der darauf nicht durch eine entsprechende Hypertrophie vorbereitet ist. Andererseits sprechen die niedrigen Werte der Kontraktilitätsparameter

während der Auswurfphase dafür, daß bei diesem Patienten doch auch eine höhergradige Linksinsuffizienz vorhanden ist.

Da das linksventrikuläre Auswurfvolumen mit der Größe des linken Ventrikels korreliert, sind die hämodynamischen Verhältnisse in der Gruppe mit kleinem linken Ventrikel besonders ungünstig. Trotzdem befanden sich nur 3 von 6 Kindern, bei denen der linke Ventrikel auf Werte unter 80 % der Norm verkleinert war, zum Zeitpunkt der Herzkatheteruntersuchung in einem protahierten Schock. Dies war jedoch bei 6 von 9 Kindern mit Endokardfibroelastose der Fall. Auch für die Mortalität war in unserem Krankengut weniger die Größe des linken Ventrikels als vielmehr eine Endokardfibroelastose entscheidend. Von den 9 Kindern, bei denen eine solche festgestellt wurde, und von denen nur 3 einen verkleinerten linken Ventrikel hatten, starben 7, davon 5 postoperativ. Von den beiden übrigen verstorbenen Kindern hatte eins keine Myokardsinusoide und relativ günstige hämodynamische Befunde. Der Tod trat in diesem Fall nach einem Spontanpneumothorax ein. Das letzte der verstorbenen Kinder wurde auswärts katheterisiert, und es fehlen Informationen darüber, ob Myokardsinusoide bzw. eine Endokardfibroelastose vorhanden waren.

Die in der Tabelle 10 weiterhin aufgeführten ungünstigen Faktoren, nämlich ein Alter von weniger als 7 Tagen bei der Herzkatheteruntersuchung sowie ein relativ niedriger systolischer Druck im linken Ventrikel, wurden ganz über-

wiegend bei denjenigen Patienten beobachtet, bei denen eine Endokardfibroelastose die Ursache für die Schocksituation bzw. für die schwere Herzinsuffizienz war. Nur bei 2 gestorbenen Patienten wurde die Herzkatheteruntersuchung schon in der ersten Lebenswoche durchgeführt, ohne daß eine Endokardfibroelastose nachgewiesen worden war. In einem Fall handelt es sich um den schon genannten Patienten (Pat. 17) mit verkleinertem linken Ventrikel bei hochgradiger linksventrikulärer Hypertrophie und entsprechend herabgesetzter Distensibilität. Bei dem anderen Patienten (Pat. 25) sind keine genauen Angaben über die Größe des linken Ventrikels und über das Vorhandensein von Myokardsinusoide bzw. einer Endokardfibroelastose möglich, weil die Herzkatheteruntersuchung auswärts durchgeführt wurde.

Die erhebliche Beeinträchtigung der Ventrikelfunktion durch eine Endokardfibroelastose ließ sich nachweisen, wenn die Bestimmung des Ventrikelvolumens bei 8 der 9 betreffenden Patienten, bei denen gleichzeitig Myokardsinusoide vorhanden waren, unter Ausschluß der Myokardsinusoide durchgeführt wurde. Dabei fand sich nur noch in 3 Fällen eine linksventrikuläre Auswurf fraktion von mehr als 20 %, in 5 Fällen lag sie dagegen darunter. Bei 3 Patienten betrug das linksventrikuläre systolische Auswurfvolumen, wenn man unter Ausschluß der Myokardsinusoide nur die sehr hochgradig im Sinne einer Endokardfibroelastose veränderte Restkavität berücksichtigte, weniger als 10 % der Norm. In diesen 3 Fällen konnte ein Flow im großen Kreislauf sowie eine gewisse Sauerstoffzufuhr nur durch die Kombination von Links-Rechts-

Shunt auf Vorhofebene und Rechts-Links-Shunt auf Ductusebene aufrechterhalten werden.

In ähnlicher Weise wie die Auswurfrate und das systolische Auswurfvolumen des linken Ventrikels waren auch die Kontraktilitätsparameter der Auswurfphase, nämlich die mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit und die mittlere normalisierte Auswurfrate, besonders stark herabgesetzt, wenn man bei den 8 Patienten, bei denen Myokardsinusoide vorhanden waren, die Bestimmung dieser Parameter unter Ausschluß der Myokardsinusoide durchführte. Unter Einfluß der Myokardsinusoide erschien dagegen die Kontraktilität bei den betreffenden Patienten im allgemeinen nicht stärker reduziert zu sein als bei den übrigen Patienten, bei denen keine Myokardsinusoide vorhanden waren.

Bei dem Patienten (Pat. 18), dessen linker Ventrikel angiographisch keine Myokardsinusoide aufwies, bei dem aber durch die Sektion eine, wenn auch nicht hochgradige, Endokardfibroelastose nachgewiesen wurde, war die mittlere zirkumferentielle Faserverkürzungsgeschwindigkeit mit 0,44 Zirkumferenzen pro Sekunde besonders deutlich reduziert, während die mittlere normalisierte systolische Auswurfrate nicht sehr stark vermindert war. Auch die übrigen Befunde dieses Patienten waren nicht eindeutig. Zwar war die Herzinsuffizienz schon am ersten Lebenstag besonders ausgeprägt, und der linksventrikuläre Druck und der Systemdruck erreichten als Ausdruck eines kardiogenen Schockzustandes nur Werte von 110 mm Hg

systolisch bzw. 45/30 mm Hg, die linksventrikuläre Auswurf-fraktion betrug jedoch noch 0,37 und das linksventrikuläre systolische Auswurfvolumen noch 43 % der Norm. Dieser Fall zeigt, daß eine leichte oder auch mittelgradige Endokard-fibroelastose bestehen kann, ohne daß sich angiographisch ein Hinweis in Form von Myokardsinusoiden oder eine besonders hochgradige Beeinträchtigung der Kontraktilität finden läßt. Es erscheint unter diesen Umständen nicht ausgeschlossen, daß außer diesem gestorbenen Patienten auch einige andere noch lebende Patienten eine Endokardfibroelastose geringeren Ausmaßes besaßen bzw. besitzen.

Durch die Operation läßt sich die Stenose im allgemeinen nur verringern, nicht aber beheben. Der postoperative Verlauf ist deshalb in vielen Fällen langwierig und komplikationsreich (28). Hervorzuheben ist, daß bei 2 von 8 Kindern, bei denen präoperativ eine Überblähung des rechten Mittellappens der Lunge mit Atelektasen im Bereich des rechten Ober- und Unterfeldes bestanden hatte, postoperativ keine Besserung dieser Befund eintrat. Durch Lungenszintigraphie wurde in beiden Fällen eine Perfusionsverminderung im Bereich des rechten Mittellappens nachgewiesen. Dieser Befund sprach im Verein mit den klinischen und radiologischen Befunden für ein lobäres Emphysem, so daß am 40. bzw. 84. Tag nach der Erstoperation eine Lobektomie des rechten Mittellappens durchgeführt werden mußte. Schon 2 bzw. 10 Tage nach diesem Eingriff konnten diese beiden Kinder extubiert und wenig später nach Hause entlassen werden. Über das Auftreten eines lobären Emphysems

des rechten Mittellappens bei valvulärer Aortenstenose wurde bisher erst zweimal berichtet (26, 29). Es handelt sich wahrscheinlich um die Folge einer Kompression des rechten Mittellappenbronchus mit Ventilmechanismus, deren Ursache jedoch nicht geklärt ist.

Die erheblich schlechteren Behandlungs- und Operationsergebnisse bei Neugeborenen und jungen Säuglingen mit hochgradiger Aortenstenose im Vergleich zu älteren Patienten, die auch von anderen Autoren bestätigt werden (1, 4, 6, 16, 18), sind bisher auf die oft geringe Größe des linken Ventrikels (16, 18, 24) und darauf zurückgeführt worden, daß sich bei diesen Patienten häufig um besonders primitiv ausgebildete Klappen mit hochgradigen fibrösen, myxomatösen und verrukösen Veränderungen bei schlecht definierten Kommissuren handelt (1, 24). Nach den hier vorgelegten Ergebnissen stellt dagegen eine hochgradige Endokardfibroelastose, die sich bei der Angiographie durch ausgeprägte Myokardsinusoiden des linken Ventrikels äußert, den entscheidenden Faktor für eine schlechte Prognose dar.

IV. ZUSAMMENFASSUNG

Von 27 Neugeborenen und Säuglingen mit hochgradiger valvulärer Aortenstenose wurden die klinischen und angiographischen Befunde sowie die Ergebnisse linksventrikulärer Funktionsstudien zusammengestellt. Neben einer schweren Herzinsuffizienz fanden sich bei allen Kindern eine Dys- bzw. Tachypnoe und fehlende oder schwache Pulse. Die Auskultation lieferte häufig keine eindeutigen Befunde. Eine reine linksventrikuläre Hypertrophie fand sich im EKG nur bei etwa der Hälfte der Patienten. Eine rechts- oder biventrikuläre Hypertrophie läßt mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit den Schluß zu, daß auf Vorhofebene ein größerer Links-Rechts-Shunt besteht.

Die Kombination eines Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene mit einem gekreuzten oder auch überwiegend von rechts nach links gerichteten Shunt auf Ductusebene fand sich bei 9 unserer Patienten. Bei dieser Kombination wird nicht nur eine gewisse Volumenzufuhr und damit die Erhaltung eines gerade noch ausreichenden Druckniveaus im großen Kreislauf bewirkt, sondern es wird infolge der erhöhten Pulmonalarteriensauerstoffsättigung bei Links-Rechts-Shunt auf Vorhofebene auch ein zusätzliches Quantum an Sauerstoff für den Organismus bereitgestellt, der jedoch vorwiegend die untere Körperhälfte erreicht.

Von den 22 Patienten, bei denen Volumenbestimmungen des

linken Ventrikels durchgeführt werden konnten, hatten nur 6 einen normal großen Ventrikel. Bei 6 Patienten war der linke Ventrikel dagegen verkleinert und bei 10 Patienten mehr oder weniger stark vergrößert. In 9 Fällen bestand eine hochgradige Endokardfibroelastose, die in 8 Fällen von meist erheblichen Myokardsinusoiden begleitet war. Die linksventrikuläre Auswurfraction lag nur bei einem Patienten mit 0,60 im normalbereich, während annähernd normale Werte bei einigen Patienten mit Endokardfibroelastose durch die Entleerung der Myokardsinusoiden vorgetauscht wurden. Ließ man die Myokardsinusoiden unberücksichtigt, so war bei den betreffenden Patienten die linksventrikuläre Funktion sowohl unter Berücksichtigung der Auswurfraction als auch von Kontraktilitätsparametern der Auswurfphase besonders stark erniedrigt. Von einer Endokardfibroelastose waren sowohl kleine als auch normal große bis leicht vergrößerte Ventrikel in annähernd gleicher Häufigkeit betroffen. Bei den 6 Kindern dagegen, bei denen das linksventrikuläre Volumen auf mehr als 180 % der Norm erhöht war, fand sich keine Endokardfibroelastose. Diese Gruppe war diejenige, bei der die Kompensation der Ausflußobstruktion über den Starling-Mechanismus mit Hilfe einer Vergrößerung der enddiastolischen Faserlänge bewerkstelligt wurde. Insgesamt starben 10 der 27 Patienten, von 23 operierten Patienten starben 7. Bei genauer Nachprüfung fand sich, daß die Mortalität im wesentlichen vom Vorhandensein einer Endokardfibroelastose bestimmt war. Ein vorübergehender oder protrahierter Schock - die Ursache von relativ niedrigen linksventrikulären systolischen Druckwerten bei der Herz-

katheteruntersuchung - sowie eine besonders schwere Herzinsuffizienz fand sich gerade in dieser Gruppe von Patienten. Die Größe des linken Ventrikels schien dagegen für die Prognose der Patienten eine weniger große Bedeutung zu haben.

V. RESUMO

Foram agrupados os dados clínicos e angiográficos bem como os resultados do estudo da função do ventrículo esquerdo de 27 recém-nascidos e lactentes com estenose crítica da válvula aórtica. Além de insuficiência cardíaca severa encontrou-se em todas as crianças dispnéia, taquipnéia e ausência ou pulso fraco nas extremidades. Na maioria das vezes os dados de auscultação não foram conclusivos. No eletrocardiograma encontrou-se pura hipertrofia de ventrículo esquerdo somente na metade dos pacientes. Hipertrofia de ventrículo direito ou biventricular permite com um certo grau de probabilidade concluir-se que existe ao nível de átrios um grande "shunt".

A combinação de um "shunt" da esquerda para a direita ao nível de átrios com um "shunt" cruzado ou também predominante da direita para a esquerda ao nível do ductus de Botalli foi encontrada em 9 dos nossos pacientes. Com esta combinação é favorecida não somente uma certa entrada de volume, e com isto a manutenção de um nível suficiente de pressão na grande circulação, como também, é colocado à disposição um Quantum extra de oxigênio para os tecidos do organismo, devido ao aumento da concentração de oxigênio na artéria pulmonar com o "shunt" da esquerda para a direita ao nível de átrios, o qual atinge predominantemente a metade inferior do corpo.

A determinação de volume do ventrículo esquerdo pode ser efetuada em 22 pacientes, dos quais 6 apresentaram um ventrículo esquerdo de tamanho normal. Seis pacientes apresentaram ao contrário ventrículo esquerdo diminuído e 10 pacientes ventrículo esquerdo mais ou menos acentuadamente aumentado. Em 9 casos esteve presente fibroelastose do endocárdio em alto grau, a qual em 8 dos casos estava acompanhada de sinusoides do miocárdio. A fração de ejeção do ventrículo esquerdo encontrou-se com um valor de 0,60 na faixa normal em apenas um paciente, enquanto valores aproximadamente normais foram simulados em alguns pacientes com fibroelastose do endocárdio através da exclusão de sinusoides do miocárdio. Não se considerando os sinusoides do miocárdio e usando-se como parâmetros de medida a fração de ejeção e os parâmetros de contractilidade na fase de ejeção encontrou-se nos pacientes em questão a função do ventrículo esquerdo acentuadamente diminuída. Fibroelastose do endocárdio foi constatada em grau quase idêntico de frequência tanto em ventrículos de proporções reduzidas como nos ventrículos normais e nos levemente aumentados.

Nas 6 crianças, nas quais o volume do ventrículo esquerdo estava aumentado para mais de 180 % do valor normal não foi encontrada fibroelastose do endocárdio. Este grupo foi também o mesmo no qual a compensação da obstrução de via de saída do ventrículo esquerdo através do mecanismo de Starling foi realizada com ajuda de um aumento do comprimento das fibras do miocárdio na fase diastólica final.

Do total de 27 pacientes morreram 10, e de 23 pacientes operados morreram 7. Após um exame mais apurado concluiu-se que a mortalidade na realidade teve como causa a presença de fibroelastose do endocárdio. Estado de "shock" passageiro ou protraído - a causa da presença de valores de pressão sistólica do ventrículo esquerdo relativamente baixos por ocasião do cateterismo cardíaco - bem como uma severa insuficiência cardíaca foram constatados exatamente neste grupo de pacientes. O tamanho do ventrículo esquerdo ao contrário mostrou-se de pouco valor para o prognóstico.

VI. LITERATURVERZEICHNIS

1. Bernhard, W. F., Keane, J. F., Fellows, K. E., Litwin, S. B., Gross, R. E.:
Progress and problems in the surgical management of congenital aortic stenosis.
J. thorac. cardiovasc. Surg. 66, 404 (1973)
2. Brunner, H. H., Steiger, U., Goebel, N. H. J., Krayenbuehl, H. P.:
Left ventricular contractile function in aortic stenosis evaluated by isovolumic and ejection phase indexes.
Amer. Heart J. 93, 147 (1977)
3. Chapman, C. B., Baker, D., Reynolds, J., Bonte, F. J.:
Use of biplane cinefluorography for measurement of ventricular volume.
Circulation 18, 1105 (1958)
4. Chiariello, L., Vlad, P., Subramanian, S.:
Surgical treatment of congenital valvular aortic stenosis.
Thorax 31, 398 (1976)
5. Cohen, L. S., Friedman, W. F., Braunwald, F.:
Natural history of mild congenital aortic stenosis elucidated by serial hemodynamic studies.
Amer. J. Cardiol. 30, 1 (1972)
6. Coran, A. G., Bernhard, W. F.:
The surgical management of valvular aortic stenosis during infancy.
J. thorac. cardiovasc. Surg. 58, 401 (1969)

7. Dodge, H. T., Baxley, W. A.:
Left ventricular volume and mass and their
significance in heart disease.
Am. J. Cardiol. 23, 528 (1969)

8. El-Said, G., Galimoto, F. M., Mullins, C. E.,
McNamara, D. G.:
Natural hemodynamic history of congenital aortic
stenosis in childhood.
Amer. J. Cardiol. 30, 7 (1972)

9. Fishman, N. H., Hof, R., Rudolph, A. M., Heymann,
M. A.:
Effect of banding ascending aorta on cardiovascular
function and development in fetal lambs.
Circulation 46, Suppl. II, 5 (1972)

10. Gaasch, W. H., Battle, W. E., Oboler, A. A., Banas,
J. S., Levine, H. J.:
Left ventricular stress and compliance in man.
Circulation 45, 746 (1972)

11. Graham, T. P., Jarmakani, J. M., Canent, R. V.,
Morrow, M. N.:
Left heart volume estimation in infancy and childhood.
Reevaluation of methodology and normal values.
Circulation 43, 895 (1971)

12. Harh, J. Y., Paul, M. H., Gallen, W. J., Friedberg,
D. Z.:
Experimental production of hypoplastic left heart
syndrome in the chick embryo.
Amer. J. Cardiol. 31, 41 (1973)

13. Heintzen, P., Malerczyk, V., Pilarczyk, J., Schohl,

H. H., Vogel, G. W.:

Automatisierung der röntgenologischen Herzkammer-
volumenbestimmung unter Einsatz eines magnetischen
Bildplattenspeichers.

Röfo 114, 215 (1971)

14. Hoffman, J. I. E.:
The natural history of congenital isolated pulmonic
and aortic stenosis.
Ann. Rev. Med. 20, 15 (1969)

15. Karliner, J. S., Gault, J. H., Eckberg, D., Mullins,
C. R., Ross, J.:
Mean velocity of fiber shortening. A simplified
measure of left ventricular myocardial contractility.
Circulation 44, 323 (1971)

16. Keane, J. F., Bernhard, W. F., Nadas, A. S.:
Aortic stenosis surgery in infancy.
Circulation 52, 1138 (1975)

17. Kennedy, J. W., Twiss, R. D., Blackmon, J. R., Dodge,
H. T.:
Quantitative angiocardiology: 3. Relationships of
left ventricular pressure, volume and mass in aortic
valve disease.
Circulation 38, 838 (1968)

18. Lakier, J. B., Lewis, A. B., Heymann, M. A., Stanger,
P., Hoffman, J. I. E., Rudolph, A. M.:
Isolated aortic stenosis in the neonate. Natural
history and hemodynamic considerations.
Circulation 50, 801 (1974)

19. Lev, M., Arcilla, R., Rimoldi, H. J. A., Licata, R.

- H., Gasul, B. M.:
Premature narrowing or closure of the foramen ovale.
Amer. Heart J. 65, 638 (1963)
20. Liedtke, A. J., Gentzler, R. D., Babb, J. D., Hunter, A. S., Gault, J. H.:
Determinants of cardiac performance in severe aortic stenosis.
Chest 69, 192 (1976)
21. Nadas, A. S., Fyler, D.:
Pediatric Cardiology.
W. B. Saunders, Philadelphia 1972
22. Nadas, A. S., Mody, M. R.:
Preductal coarctation and hypoplastic left heart complexes, with comments on the premature closure of the foramen ovale.
In: Cassels, D. E. (ed.): Heart and Circulation in the Newborn and Infant. Grune and Stratton, New York 1966
23. Nakazawa, M., Marks, R. A., Isabel-Jones, J., Jarmakani, J. M.:
Right and left ventricular volume characteristics in children with pulmonary stenosis and intact ventricular septum.
Circulation 53, 884 (1976)
24. Neutze, J. M.:
In: Panel discussion: Congenital heart disease in infancy.
In: Barratt-Boyes, B. G., Neutze, J. M., Harris, E. A.: Heart disease in infancy. Diagnosis and surgical treatment. C. Livingstone, London 1973, p. 303

25. Peterson, K. L., Skloven, D., Ludbrook, P., Uther, J. B., Ross, J.:
Comparison of isovolumic and ejection phase indices of myocardial performance in man.
Circulation 49, 1088 (1974)
26. Pontius, R. G.:
Discussion to: Bernhard, W. F., Keane, J. F., Fellows, K. E., Litwin, S. B., Gross, R. E.:
Progress and problems in the surgical management of congenital aortic stenosis.
J. thorac. cardiovasc. Surg. 66, 419 (1973)
27. Sahn, D. J., Deely, W. J., Hagan, A. D., Friedman, W. F.:
Echocardiographic assessment of left ventricular performance in normal newborns.
Circulation 49, 232 (1974)
28. Simon, B., Sauer, U., Mocellin, R., Sebening, F.:
Aortenklappenstenose im Säuglingsalter. Diagnostik und Behandlungsergebnisse.
Herz 2, 420 (1977)
29. Strunge, P.:
Infantile lobar emphysema with lobar agenesis and congenital heart disease.
Acta paediat. scand. 61, 209 (1972)
30. Weber, K. T., Janicki, J. S.:
The calculation of the mean pressure gradient in aortic valve stenosis: A simplified approach.
Amer. Heart J. 89, 126 (1975)

VII. LEBENS LAUF

Name: Comazzi, Junior

Vorname: Marino

Geboren am: 12.7.1950 in: Apucarana, Parana, Brasilien

Eltern: Marino und Nadyr Comazzi

Beruf des Vaters: Kaufmann

Nationalität: Brasilianisch

Schulen: Von 1958 bis 1962 Volksschule
 von 1963 bis 1968 Höhere Schule
 1969 Vorbereitungskurs für die Universität

Studium: Aufnahmeprüfung zur Universität am 11.1.1970

Besuch der Medizinischen Fakultät der Bundes-
 universität von Parana von 1970 bis 1975.

Examen: Abschlußprüfungen an der Medizinischen Fakultät
 der Bundesuniversität von Parana im Dezember 1975.
 Seit dem 11.12.1975 Inhaber des "Diploma de Médico"

Postgraduate Studium: Seit dem 15.1.1976 Ergänzungsstudium
 in "Klinischer Kinderheilkunde" mit gleichzeitiger
 praktische Tätigkeit als Kinderarzt an der Kinder-
 klinik "Sao Luiz" in Curitiba.

Seit Mai 1977 zur Fortbildung auf dem Gebiet der
 Kinderkardiologie und pädiatrischen Intensivmedizin
 an der Klinik für Herz- und Kreislauferkrankungen
 im Kindesalter am Deutschen Herzzentrum München.

Verheiratet: Seit 10.7.1976 mit Rosana Comazzi, geb. Ferrari

An dieser Stelle möchte ich Herrn Priv.-Doz. Dr. med. R. Mocellin für die Überlassung des Themas, für seine stets freundliche Unterstützung und für die kritischen Hinweise herzlich danken.

Außerdem bedanke ich mich bei Frau Dr. med. U. Sauer für ihre wertvollen Anregungen und bei Frau M. Karch für die Reinschrift des Manuskripts.

